Über

# congenitale Brustmuskeldefekte.

## Inaugural-Dissertation

zur

**Erlangung der Doktorwürde**
in der Medizin und Chirurgie

vorgelegt

**der hohen medizinischen Fakultät**

der

k. bayr. Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

am 23. Juli 1892

von

**Wilhelm Kattwinkel,**
cand. med. aus Kierspe in Westfalen.

**Erlangen 1892.**
Druck der Universitäts-Buchdruckerei von E. Th. Jacob.

Gedruckt mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät zu Erlangen.

Referent: Prof. Dr. Strümpell.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535708_0151

Beobachtungen von congenitalen Brust-Muskeldefekten haben bis jetzt verhältnismässig selten ausführlichere Bearbeitung gefunden. Stintzing, der im „deutschen Archiv für klinische Medizin“ im Jahre 1888 eine Übersicht über die bisher beobachteten Fälle gab, zählt fünfzehn solcher auf, zu denen Verfasser noch drei weitere in der Literatur aufgezeichnet fand. Und doch sind diese Affektionen häufiger, als sie bis jetzt beschrieben wurden. Denn gerade dadurch, dass die Anomalien keine klinischen Symptome machen, lässt sich die verhältnismässig geringe Anzahl der publizirten Fälle erklären. Mehr oder weniger ist ja ihre Beobachtung vom Zufall abhängig. So ist es auch nicht zu verwundern, dass wir die erste Kenntnis den Anatomen verdanken, in deren Schriften wir schon, noch ehe ein congenitaler Muskeldefekt zur klinischen Beobachtung kam, einige wenige Fälle publizirt finden. So haben Nuhn und Cruveilhier z. B. je einen Fall von Defekt der Clavicularportion des Pectoralis major beobachtet. Henle führt in seiner Muskellehre pag. 86 noch Poland, Quaint-Sharpey und Betz an, denen ähnliche Fälle auf dem Sektionstisch zur Kognition kamen, und der Altmeiter der Anatomie, Hyrtl, erwähnt in seinem Lehrbuch der systematischen Anatomie, dass ihm u. a. während seiner so langen anatomischen Laufbahn nur zwei Fälle von kompletem Mangel der Portio sternocostalis des Pectoralis major vorgekommen sei. Ferner sind congenitale Muskeldefekte bei Musterungen beobachtet

worden oder als zufälliger Befund bei irgend welchen Krankheiten zu Tage gekommen. Die wirkliche Zahl der Fälle wird also wohl bei weitem grösser sich darstellen, als es die Zahl der beschriebenen glauben machen könnte.

Die erste klinische Beobachtung von congenitalen Brustmuskeldefekten verdanken wir v. Ziemssen, der im Jahre 1857 den ersten und wenige Jahre später einen ganz analogen zweiten Fall in seiner „Elektrizität in der Medizin“ veröffentlichte.

Der erste Fall betrifft einen 44jährigen Arbeiter, der von ihm in Greifswald im Jahre 1856 aufgefunden wurde, der zweite einen 19 Jahre alten Schuhmachergesellen, der sich in der Erlanger Poliklinik befand. v. Ziemssen entdeckte nun auf je einer Seite einen angeborenen Mangel des Pectoralis minor und fast der ganzen Portio sternocostalis des Pectoralis major. Vom ganzen Sternum ist nur das Manubrium der Ursprung von Fasern, sodass der untere Rand des Muskelrudiments in der Nähe des Sternum dem oberen Rande der zweiten Rippe entspricht.

Bei beiden Fällen lagen die obersten vier Interkostalräume (der erste nur dann, wenn man die Clavicularportion des Pectoralis major nach der Clavicula hinaufdrängte) frei und nur von der Haut bedeckt zu Tage und gestatteten die genaueste Exploration. Bei dem ersten Patienten befindet sich der Defekt auf der rechten, bei dem zweiten auf der linken Brusthälfte.

Der dritte Fall wurde ebenfalls auf der Erlanger Klinik beobachtet und im Jahre 1860 von Bäumler in seiner Inaugural-Dissertation „Über die Wirkung der Zwischenrippenmuskeln“ veröffentlicht. Bei normaler Entwicklung des M. Pectoralis major der linken Seite findet sich bei diesem Fall rechts nur eine Portio clavicularis und die obersten Bündel der Portio sternocostalis, sodass der untere Rand des Muskels gerade den oberen

der zweiten Rippe bedeckt. Unterhalb liegt der 2.—4. Interkostalraum unmittelbar unter der Haut. Man kann die Interkostalräume, sowie die Rippen vom Sternum an bis zu den Insertionen des Serratus anticus major deutlich verfolgen und findet dabei keine Spur von Ursprungsbündeln des Pectoralis minor, der sich doch an der 3., 4. und 5. Rippe fühlen lassen müsste; es scheint also auch dieser Muskel vollständig zu fehlen, und damit mag es vielleicht zusammenhängen, dass die rechte Fossa infraclavicularis etwas tiefer erscheint als die linke. Doch könnte dies auch dadurch bedingt sein, dass der rudimentäre Pectoralis major stärker entwickelt resp. dicker ist, als jener der anderen Seite.

Des ferneren veröffentlichte Ebstein im Archiv für klinische Medizin VI. pag. 283 einen Fall, wo congenitaler Mangel der Portio sterno-clavicularis des Pectoralis major sowie des Pectoralis minor der rechten Brusthälfte verbunden mit Verkümmerung der Mamilla der entsprechenden Seite vorhanden war.

Eulenburg sen. fand einen Fall, bei welchem neben dem angeborenen Defekt des rechten Pectoralis auch eine vollständige Atrophie der linksseitigen Armmuskulatur bestand, und Eulenburg jun. stellte im Greifswalder medizinischen Verein einen achtjährigen Knaben vor, bei dem sich congenitaler Defekt der Sternocostalportion des Pectoralis major und des Pectoralis minor der rechten Seite bestand.

In Virchow's Archiv 1878 pag. 438 sqq. macht O. Berger Mitteilung von drei weiteren Fällen. Bei einem 38jährigen Eisenbahnarbeiter trat gegenüber den stark hervorspringenden Kontouren des linken grossen Brustmuskels der vollständige Mangel der Portio sternocostalis auf der rechten Seite in frappanter Weise zu Tage, während die Clavicularportion offenbar etwas hypertrophisch sich sehr deutlich markirt. Vom Pectoralis minor ist

nur eine Ursprungszacke vorhanden. Bei schräg nach aussen emporgestrecktem Arm tritt eine von dem oberen Drittel dieses Muskelbündels unter einem Winkel von c. 45° entspringend schräg nach oben und aussen nach der inneren Fläche des Oberarmes zu verlaufende und hier, wie es scheint, mit dem Biceps-Ansatz verschmelzende Falte hervor, welche nach den Ergebnissen der elektrischen Prüfung und der Palpation als der Ausdruck eines sehnigen Fortsatzes des vorhandenen Muskelrudiments betrachtet werden darf. Die Brustwarze ist rechts etwas kleiner und höher stehend als links; der Warzenhof-Durchmesser rechts 1,3, links 2 cm. Der Haarwuchs ist links weit reichlicher und ausgedehnter als rechts und die der Lage der Portio sternocostalis entsprechende Haut mit einem dünneren Panniculus adiposus ausgestattet als links. Es besteht ferner noch eine mässige Atrophie des rechten Oberarmes, als dessen Ursache sich ein Defekt oder wenigstens eine sehr rudimentäre Entwicklung des Caput breve des M. biceps nachweisen lässt.

Der zweite Fall betrifft einen 23 Jahre alten Tischlergesellen. Bei demselben findet sich der Defekt ebenfalls auf der rechten Brusthälfte, allein es fehlt hier nicht nur die Portio sternocostalis, sondern gleichzeitig auch die Portio clavicularis des grossen Brustmuskels, und zwar handelt es sich, wie die elektrische Untersuchung des Weiteren feststellt, um einen totalen Mangel des Pectoralis major. Auch der Pectoralis minor fehlt. Brustwarze, Warzenhof, Haarwuchs und Panniculus adiposus zeigen in analoger Weise, wie beim ersten Fall, einen gewissen Grad von Verkümmerung. Neben dem Mangel beider Brustmuskeln besteht noch eine mässige, doch deutliche gleichmässige Atrophie der Gesamtmuskulatur der rechten Körperhälfte.

Die dritte Beobachtung von Berger bezieht sich auf einen 9jährigen Knaben, der wegen Artikulations-

und Deglutitionsbeschwerden in Behandlung war. Berger fand ausserdem einen congenitalen Defekt der Portio sterno-costalis des Pectoralis major, bei normalem Verhalten der Portio clavicularis wiederum auf der rechten Seite. Die Portio abdominalis ist in diesem Falle nachweisbar, dagegen fehlt auch hier der Pectoralis minor. Überdies ist ein angeborener Formfehler der rechten Hand vorhanden: Schwimmhautbildung und Verkürzung der mittleren drei Finger, die nur aus 2 Phalangen, einer längeren und einer kürzeren, zusammengesetzt sind.

Stabsarzt Paulicky berichtet in der deutschen militär-ärztlichen Zeitschrift XI. 4. pag. 199 1882, dass gelegentlich von Musterungsgeschäften er bei einem jungen Manne einen Defekt der Portio sterno-costalis des Pectoralis major rechterseits entdeckte. Der Thorax war rechts abgeflacht, die vordere Wand der Axilla fehlte, die rechte Brustwarze sass 5 cm höher als die linke. Die Clavicularportion des Muskels war deutlich zu palpiren; am Sternum und den Rippen keine Defekte. Die Leistungsfähigkeit des Armes wurde bei schwerer Arbeit als vermindert gegen links bezeichnet.

Über einen ähnlichen Fall berichtet v. Noorden in der deutschen medizinischen Wochenschrift 1885 Nr. 39. Bei einem 21 Jahre alten Gärtner erscheint die linke Thoraxseite bedeutend flacher als die rechte. Als Ursache imponirt sofort und noch mehr bei horizontal nach vorn erhobenen Armen der Mangel der Sternocostalportion des Pectoralis major, während die Portio clavicularis etwas kräftiger als rechts entwickelt ist. Ein Griff unter die Clavicula belehrt, dass auch der Pectoralis minor der linken Seite vollständig fehlt. Die Gebrauchsfähigkeit ist normal. Bei dem zweiten Patienten, den derselbe Autor beschreibt, fehlt rechts der M. pectoralis major vollständig, und ebenso der ganze M. pectoralis minor, so dass die Kontouren der Rippen und Rippen-

interstitien in weitester Ausdehnung freiliegen. Unter dem leicht zu erreichenden Processus coracoideus fühlt man die Arteria brachialis und etwas tiefer den Strang des Plexus brachialis leicht durch. Links fehlt die Sternocostalportion des Pectoralis major und der gesamte Pectoralis minor, während die Portio clavicularis in etwa normaler Stärke sich vorfindet. Beim Erheben des linken Arms sieht man eine Hautfalte in der vorderen Axillarlinie in der Höhe der vierten Rippe entspringen und nach aussen und oben zur Gegend der Achselhaare sich fortsetzen. Während das Gefühl in derselben nichts von Muskulatur entdeckt, bemerkt man bei Reizung mit starkem faradischem Strom einige zarte Bündelchen sich in der Falte ihr parallel sich anspannen. Dies ist der einzige Rest der grossen Muskelmasse. Rechts ist nichts davon vorhanden. Ausser den Brustmuskeln zeigt noch der Musc. deltoideus der rechten Seite eine bemerkenswerte Anomalie. Die Portio clavicularis und Portio spinalis sind durch eine breite Furche von einander geschieden. Statt der Bündel, welche vom Akromion abgehen sollten, findet sich daselbst ein starker sehniger Strang, der von dem Akromion kommend sich allmählich verbreitert und erst nahe an der Insertionsstelle des Musc. deltoideus in die Muskelmasse desselben sich einsenkt. Andere Muskelanomalien sind nicht vorhanden.

In seiner oben erwähnten Veröffentlichung teilt Stintzing zwei Beobachtungen mit. Bei einem 19 Jahre alten Tagelöhner ist ein fast vollständiger Mangel der rechtsseitigen Brustmuskeln mit leichter Asymmetrie des Gesichtes und Verkümmerung der rechten Oberextremität vorhanden. Der Defekt der Brustmuskeln ist verbunden mit dürftiger Entwicklung des Textus cellulosus subcutaneus der Haut und ihrer Anhangsgebilde (Brustwarze, Haare). Dabei besteht keine Asymmetrie des knöchernen Thorax. Die Missbildung der Oberextremität da-

gegen betrifft sowohl die Weichteile, als auch die Knochen.

Fall II. Stud. med. P. 25 Jahre alt. Bei hängenden Armen fällt sofort eine Abflachung der linken vorderen Brustwand und an dieser ein leichtes Hervortreten der 2.—7. Rippe unter der Haut auf. Die linke Papille erscheint eingezogen, steht 1—2 cm höher als die rechte und ist erheblich kleiner als diese. Rechts ist die Gegend der Mamma stark vorgewölbt, links im Niveau der gesamten Abflachung. Rechts ziemlich reichliche, links sehr spärliche Brusthaare. Panniculus adipos. der rechten Brusthälfte reichlich entwickelt, links nur in der Umgebung der Papille spärliches Fettgewebe. Die Haut rechts leicht in dicken Falten, links nur in sehr kleinen Falten aufhebbar, da hier die Haut ziemlich gespannt der Brustwand anliegt. Von Muskeln ist beim Abtasten der linken vorderen Brustwand nichts zu fühlen. Es existirt nur ein ziemlich breites claviculäres Bündel des Pectoralis major, welches mit seinem Ursprung bis etwas medianwärts von der Mitte der Clavicula einerseits und bis zum Rande des Deltamuskels andererseits reicht und an der Spina tuberculi majoris inserirt. Bei seiner Kontraktion hebt es sich durch eine Furche deutlich vom Deltoideus ab. Dann bildet das Muskelbündel ein horizontal gelegenes dreieckiges Dach über der Achselhöhle, deren hintere Wand der Latissimus dorsi und deren innere Wand der Thorax bildet, während die (normalerweise vorhandene) vordere Wand vollständig fehlt. Auch vom Pectoralis minor ist nichts zu fühlen und es springt nur eine äusserst dünne, an der 2. Rippe beginnende und nach oben zum Processus coracoideus verlaufende Spange unter der Haut hervor. Alle übrigen Muskeln sind vollkommen normal.

Ausser diesen im Jahre 1888 von Stintzing veröffentlichten Fällen fand Verfasser aus den folgenden

Jahren noch drei weitere Beobachtungen von congenitalen Brustmuskeldefekten. Nach Schmidt's Jahrbüchern 1889 entdeckte Dr. Haeckel bei einer 14jährigen Patientin in der Jenenser Klinik einen vollständigen Mangel des linken Musc. pectoralis major und minor und des Musc. serratus anticus major. Vorhanden, aber nur mangelhaft entwickelt war die linke Scapula und die linke Brustdrüse. Die 3. und 4. Rippe zeigten ausserdem am sternalen Ende ungefähr von der Mammillarlinie an einen Defekt, die linke Clavicula war abnorm gekrümmt und zeigte eine Verdickung an der Grenze zwischen mittlerem und äusserem Drittel.

Des weiteren beschreibt Benario in der Berliner klinischen Wochenschrift 1890 Nr. 10 einen angeborenen Mangel des M. pectoral. maj. und min. mit Flughaut- und Schwimmhautbildung.

Und schliesslich berichtet Dr. Sklodowsky in demselben Jahre in Virchow's Archiv Bd. 121 von einer fast ganz gleichen Anomalie, die in einem rechtsseitigen Schwund des Musc. pectoral. maj. und min. mit Missbildungen der rechten Hand bestand.

Diesen bis jetzt in der Literatur verzeichneten Fällen mögen nunmehr drei auf der hiesigen medizinischen Klinik zur Beobachtung gelangte folgen, welche dem Verfasser durch die Güte des Herrn Prof. Dr. Strümpell zur Publikation überlassen wurden.

## Fall I.

Georg Zimmermann, 18 Jahre alt, Bauer, kam am 10. Mai dieses Jahres in die hiesige medizinische Klinik und gab folgende Daten an: Eltern und 5 Geschwister leben und sind gesund. Insbesondere ist dem Patienten an letzteren keine ähnliche Erscheinung, wie er sie zeigt, bekannt. Auch in der weiteren Verwandtschaft wusste

Pat. niemanden mit ähnlichen Veränderungen zu nennen. Alle können kräftig arbeiten und sind normal entwickelt. Pat. hat noch nie Krankheiten durchgemacht. Er hatte bis kurz vor Ostern 1892 noch gar keine Ahnung von dem Abstehen seiner Schulterblätter und wurde erst durch andere Leute darauf aufmerksam gemacht. So lange sich Pat. zurückerinnern kann, war seine Brust nie gewölbter als jetzt; sie ist immer gleichmässig flach geblieben. Bei der Arbeit empfand Pat. keine Spur rascherer Ermüdung oder dergleichen und hat überhaupt absolut keine Beschwerden von seiten seiner weniger guten Muskelentwicklung. Nachdem Pat. am letzten Sonntag seine Eltern, die keine Kenntnis von irgend etwas besonderem an ihm hatten, auf das genannte Abstehen seiner Scapulae aufmerksam gemacht hatte, brachten diese ihn in die hiesige Klinik.

Status praesens. Pat. ist für sein Alter relativ klein, aber sonst normal gebaut. Panniculus adiposus durchweg gering, Haut sonnengebräunt, sonst normal. Schädelform nicht ungewöhnlich, an Ohren, Zähnen, Augen nichts bemerkenswertes. Pat. schliesst die Augen normal, seine Oberlippe ist etwas vorstehend, er kann gut pfeifen, wenn auch nicht sehr hoch. Intelligenz normal, Sprache und Schlucken ebenfalls.

Bei der Inspektion des Thorax von vorn fällt sofort die Abflachung der vorderen Brustwand auf. Von den Pectorales ist nur die Clavicularportion noch deutlich vorhanden, die ganze Sternalportion scheint vollständig zu fehlen. Infolge der Integrität der oberen Pectoralispartie ist auch eine vordere Achselhöhlenwand noch vorhanden, ebenso erscheint der Latissimus dorsi an der hinteren Wand der Achselhöhle normal, während die erhaltene Portion des Pectoralis abnorm dünn ist. Deltoideus auf beiden Seiten sehr kräftig entwickelt; infolge der Abflachung der Brust (Fehlen des Pectoralis) tritt

die Articulatio sternoclavicularis stark hervor. Sternocleidomastoideus und Cucullaris normal kräftig. Am Rücken hängen die Schultern herab, beide Scapulae sind ziemlich weit von der Wirbelsäule entfernt und stehen, die rechte noch mehr wie die linke, mit ihren medialen Kanten und dem unteren Winkel ab und zwar ist die rechte 9, die linke 11 cm von der Mittellinie entfernt. Supra und Infraspinatus deutlich schwächer als normal, infolgedessen Hervortreten der Spina scapulae. Die Gegend der Rhomboidei deutlich abgeflacht und eingesunken. Cucullaris und Levatores scapulae normal prominent.

Beim Heben der Arme nach auswärts bleibt das linke Schulterblatt an der Thoraxwand ziemlich gut anliegend, während das rechte stark absteht und nach innen rückt. Auch beim Strecken der Arme nach vorn bleibt nur die rechte Scapula flügelförmig abstehend, während das linke noch ziemlich festgehalten wird. Auch die Rhomboidei zweifellos rechts stärker atrophisch als links.

Die hintere Partie des Latissimus dorsi rechts wohl auch deutlich mehr atrophisch als links.

Der Biceps erscheint beiderseits noch ziemlich voluminös, wenn auch vielleicht für einen Feldarbeiter etwas schwach. Dagegen ist die Prominenz der Supinatoren bei festgehaltenem Vorderarm geringer als normal, ebenso die rohe Kraft der Beugung.

Eine geringe Schwäche des Triceps ist rechts zu konstatiren.

Bücken und Aufrichten vom Sitz auf der Erde vollkommen normal.

Alle Bewegungen mit den Händen, Fingern und Beinen ganz ungestört.

Wir haben also als Resumé des ganzen Krankheitsbildes vor uns einen vollständigen Mangel der Sterno-

costalportion der Mm. pectoral. maj. auf beiden Thoraxhälften, bei Abschwächung der erhaltenen Clavicularportion, eine deutliche Schwäche der Supra- et infraspinati, ebenso der Rhomboidei und der hinteren Partie des Latissimus dorsi, des rechten noch mehr als des linken.

## Fall II.

Peter Leiber, Handelsmann aus Baiersdorf, 43 Jahre alt, kam am 26. Januar 1889 auf die hiesige medizinische Klinik. Es konnte von ihm folgende Anamnese aufgenommen werden:

Die Eltern sind in höherem Alter gestorben. Pat. giebt an, in seinem ersten Lebensjahre an einer Augenkrankheit gelitten zu haben, derentwegen er „auf dem Leib“ habe liegen müssen. Er glaubt, infolge dieser Lage habe sich seine Brust abgeflacht; „der Hals habe eine ungewöhnliche Breite angenommen.“ In seiner Familie ist nie ein ähnlicher Fall vorgekommen, nur soll ein Bruder von ihm einen anormalen Thorax haben, die eine Seite tief, die andere bedeutend flacher.

Pat. will schon seit früher Kindheit an heftigem Husten mit Auswurf, sowie an Atembeschwerden gelitten haben. Seit 6 Jahren, „seitdem er korpulenter geworden wäre“, haben speziell letztere ziemlich stark zugenommen. Zugleich klagt Pat. über sehr leicht eintretende Mattigkeit, die ihn zu jeder grösseren Anstrengung unfähig macht.

Status praesens. Pat. gross, von kräftigem Knochenbau und im ganzem guten Ernährungszustand. An den Muskeln des Kopfes keine Anomalien. Die beiden Schultern erscheinen stark nach vorn gesunken, die Brust mächtig abgeflacht. Die Mm. pectorales beiderseits fast vollständig fehlend. An der unteren Grenze des Restes

des Pectoralis eine tiefe Hautfalte. Sternocleidomastoideus normal, Deltoideus ebenso, sowie die Ober- und Vorderarmmuskulatur. Cucullaris beiderseits nur wenig entwickelt, besonders links.

Rhomboidei fehlen vollständig, zwischen den Scapulae infolgedessen starke Abflachung; diese selbst stehen bei herabhängenden Armen ab und sind von der Wirbelsäule, besonders links, wegen des Fehlens der Rhomboidei und des stark atrophischen Cucullaris entfernt. Die Mm. teretes maj. beiderseits sehr stark entwickelt. Supra- und Infraspinatus vorhanden. Über der Gegend des Latissimus dorsi starke Hautfalten. Latissimus selbst nur gering erkennbar. Alle Funktionen der erwähnten Muskeln entsprechend herabgesetzt oder ganz aufgehoben. Serratus anticus maj. fast normal. An den Muskeln der unteren Extremität keine Veränderung.

Um die Defekte noch einmal kurz zusammenzufassen, so haben wir ein beiderseitiges fast vollständiges Fehlen der Mm. pectoral. maj. und min.; ferner vollständigen Schwund der Rhomboidei und hochgradige Atrophie des Cucullaris und des Latissimus dorsi, während der Serratus fast normal entwickelt ist. Alle anderen Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten gut entwickelt und funktionsfähig.

Was diesen Fall anbelangt, so sah Verfasser, als er ihn veröffentlichen wollte, dass derselbe schon von Stintzing in seiner Arbeit beschrieben ist, dass der Pat. sich also ausser auf der Erlanger medizinischen Klinik auch in Würzburg und München vorgestellt hat. Stintzing zählt den eben beschriebenen Fall jedoch nicht zu den congenitalen Muskeldefekten, wie Prof. Strümpell und Kölliker, sondern zu der Erb'schen juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie, und zwar begründet er seine Diagnose durch folgende Momente. Er sagt: Es kommt angeborener Mangel der

Brustmuskeln auch doppelseitig vor; überdies beschränkt sich der Defekt durchaus nicht immer auf die Pectorales, wenngleich eine derartige Lokalisation der Muskeldefekte, wie die oben beschriebene angeboren noch nicht beobachtet worden ist. Entscheidend scheint mir hier nur ein Gesichtspunkt. In allen bisher beobachteten Fällen von congenitalen Brustmuskeldefekten sind trophische Störungen der Haut, der Papille oder der Haare erwähnt, in unserem Falle dagegen fehlen solche, sodass man wohl berechtigt ist, die angeborene Anomalie auszuschliessen.

Ist die Affektion aber als erworben zu betrachten, also als der Effekt einer progressiven Muskelatrophie, so ist noch zu entscheiden, um welche Form dieser Erkrankung es sich handelt. Die frühe Entstehung der Muskelatrophie (vor der Konskription), das Fehlen von fibrillären Zuckungen, die normale elektrische Erregbarkeit, der äusserst langsame Verlauf und vor allem die eigentümliche Lokalisation des Prozesses dürften mit aller Sicherheit die spinale Form ausschliessen und die Erb'sche juvenile Form der progressiven Muskelatrophie als richtige Diagnose annehmen lassen. Wenn auch die Rücken- und Beinmuskeln noch intakt sind, so kann doch das vorwiegende Ergriffensein der Brust- und Schultermuskeln und das Verschontbleiben der kleinen Hand- und Armmuskeln keinen Zweifel an der Diagnose aufkommen lassen.

Was vor allem also Stintzing bewogen hat, seine ursprüngliche Diagnose fallen zu lassen und den Fall unter die Kategorie der Erb'schen Muskeldystrophie zu stellen, ist der oben erwähnte Umstand, dass er trophische Störungen der Haut, der Papille oder der Haare vermisst. Es ist richtig, dass bei einigen Fällen derartige Verkümmerungen sich vorfanden, bei anderen war jedoch nur ein Höherstehen der sonst normalen Warze

bei intakter Haut und beiderseitigem gleichem Haarwuchs zu bemerken. Ein anderer Fall, den z. B. Berger beschreibt, zeigt allerdings auch an der rechten Brustwarze, dem Warzenhof und Haarwuchs einen gewissen Grad von Verkümmerung, doch kann dieses gleichwohl nicht in Betracht kommen, da überhaupt eine gleichmässige Atrophie der Gesamtmuskulatur der rechten Körperhälfte vorhanden war. Wenn Stintzing schreibt, dass derartige trophische Störungen in allen beobachteten Fällen von congenitalen Muskeldefekten erwähnt werden, so lassen sich hiergegen die Publikationen anderer Autoren, wie v. Ziemssen, v. Noorden (2 Fälle), Berger, Bäumler u. m. anführen, die bei unzweifelhaft congenitalen Defekten keinerlei derartige Störungen resp. Verkümmerungen bemerkt haben. Ebenso bot keiner der beiden anderen von uns beobachteten Fälle irgendwie eine dürftige Entwicklung der Haut, der Brustwarze oder Haare dar. Die trophischen Störungen der Haut sind also ganz inkonstant, und es scheinen trophische Störungen der Integumente von keiner Bedeutung zu sein.

Dann aber mag vor allem noch auf ein Moment besonders hingewiesen werden, das ist das vollständige Stillstehen des Prozesses, das völlige Gleichbleiben der Symptome, die im Laufe vieler Jahre absolut keine Veränderung erfahren haben. Pat. ist schon seit mehreren Jahren von Herrn Professor Strümpell beobachtet und mehrere Male in der hiesigen Klinik vorgestellt worden; die Affektion hat während dieser Zeit keine Veränderungen erfahren und ist insbesondere ein Fortschreiten des Prozesses nicht zu verzeichnen gewesen. Pat. selbst gab mit vollster Bestimmtheit an, dass er an seinem Zustand, so lange er denken könne, keine Veränderung bemerkt habe, dass er „immer so gewesen sei, wie jetzt.“ Stintzing bemerkt in seiner Schrift, dass der Kranke schon im Jahre 1881 in der Münchener medizinischen

Klinik zur Beobachtung gekommen sei und dass die Anamnese, die im Jahre 1887 aufgenommen wurde, keine wesentliche Veränderung der Verhältnisse von der aus dem Jahre 1881 stammenden darbiete. Wenn auch nach Strümpell, Erb, Seeligmüller der Gesamtverlauf der Affektion bei der juvenilen oder hereditären Form der progressiven Muskeldystrophie als sehr chronisch bezeichnet wird, ja sogar ein kürzerer oder längerer Stillstand der Krankheit beobachtet wurde, so dürfte ein derartiges Bild, wie es sich hier zeigt, also eine konstante Gleichartigkeit der Verhältnisse, wie sie seit nunmehr 11—12 Jahren in den betreffenden Kliniken beobachtet wurde, und wie sie nach den Angaben des jetzt 45 Jahre zählenden Patienten seit seiner frühesten Kindheit bestanden haben soll, bei der von Stintzing diagnostizirten Krankheit kaum vorkommen. Dass natürlich nicht, wie Pat. meint, eine Abflachung des Thorax und ein Breiterwerden des Halses dadurch zustande gekommen sei, dass er während einer Krankheit als kleines Kind „auf dem Leib“ habe liegen müssen, braucht wohl nicht erwähnt zu werden. Es dürfte ferner zu Gunsten des congenitalen Muskeldefektes die Thatsache in die Wagschale fallen, dass der bei der juvenilen Form charakteristische watschelnde Gang bei rückwärts gebeugtem Oberkörper vollständig fehlt. Alle diese oben angeführten Momente lassen uns von der Stintzing'schen Diagnose absehen und die bei unserem Falle II beschriebenen Muskelanomalien zu den congenitalen Defekten zählen.

## Fall III.

K. S., 46 Jahre alt, Bauer, kommt wegen Hustens zur Behandlung. Neben diesem Symptom liess der Pat. gewisse Muskelveränderungen erkennen.

Bei der Betrachtung von vorne ergiebt sich eine

starke Abflachung der rechten Brusthälfte; das Palpieren überzeugt, dass der Pectoralis maj. und min. auf dieser Seite sehr viel schwächer ist als links. Von hinten gesehen bemerkt man ebenfalls eine Atrophie der rechten Seite und zwar giebt sich eine deutliche Verkümmerung des Cucullaris kund. Die rechte Scapula erscheint wegen der geringen Entwicklung des Supra- und Infraspinatus prominent. Ebenso ist der Latissimus dorsi rechts schwächer entwickelt als links. Brustwarze, Warzenhof und Haarwuchs normal. Die Muskelanomalien erstrecken sich also sämtlich ausschliesslich auf die rechte Seite, während die linke eine vollständig normale Entwicklung zeigt. Pat. ist Rechtshänder.

Bei Durchsicht der oben erwähnten Beobachtungen fällt uns auf, dass inbezug auf die Ausbreitung der Defekte fast immer nur die eine Thoraxhälfte von den Anomalien befallen ist, während die andere sich intakt zeigt. Was ferner das Ergriffensein der einzelnen Muskeln anbelangt, so ist ein vollständiges Fehlen nur der Pectorales zu verzeichnen, während nur einmal Schwund des Serratus antic. maj., also eines anderen Muskels, beobachtet wurde (Haeckel).

Meist finden wir eine Affektion der Sternocostalportion des Pectoralis maj. bei erhaltener oder selbst hypertrophischer Clavicularportion und ein Fehlen des Pectoralis minor, während ein Defekt der Portio clavicularis seltener beschrieben worden ist. Wir finden nur drei Beobachtungen (Nuhn, Cruveilhier, Ebstein). Andere von dieser Anomalie betroffene Muskeln sind der Serratus antic. maj., Rhomboideus, Deltoides, Latissimus dorsi, Supra- und Infraspinatus, doch ist von diesen fast stets nur ein teilweises Fehlen resp. Atrophie zu verzeichnen. Dass sich die congenitalen Muskeldefekte auf beide Seiten ausdehnen, scheint weniger vorzukommen. In der Literatur wird ein solcher Fall erst einmal er-

wähnt, und zwar von v. Noorden, bei dem die Sternocostalportion beiderseits vollständig fehlte, während die Clavicularportion nur links vorhanden war. Dieser seltenen Affektion sind vom Verfasser durch seine Fälle I—III zwei weitere an die Seite gestellt worden.

Jetzt ist diese Anomalie besonders interessant, weil eine merkwürdige Übereinstimmung dieser Muskeln mit denen, welche Erb im Jahre 1884 als vorzüglich von der primären myopathischen Muskelatrophie befallen beschrieb, auf den ersten Blick besteht. Bei dieser Erkrankungsform, welche man als die juvenile oder hereditäre Form der Muskelatrophie bezeichnet, zeigt die Auswahl der ergriffenen Muskeln eine gewisse Gesetzmässigkeit. Nach jenem Autor erkranken fast regelmässig Pectoralis maj. und min., Cucullaris, Latissimus dorsi, Serratus antic. maj., Rhomboidei, Sacrolumbalis, Longissimus dorsi und Triceps. Fast stets normal bleiben dagegen Sternocleidomastoideus, Levator anguli scapulae, Coracobrachialis, die Teretes, Deltoides, Supra- und Infraspinatus. Beide Formen, die congenitalen Defekte sowohl wie die Erb'sche Form der juvenilen Muskeldystrophie, können uns also unter Umständen fast dasselbe klinische Bild bieten, insofern beide dieselben Muskelgruppen ergreifen und so der Diagnose einige Schwierigkeiten bereiten können. Bei dem Vergleich der von den beiden Affektionen befallenen Muskelpartien finden wir bei der congenitalen Störung ziemlich häufig den Deltoides sowie Supra- und Infraspinatus betroffen, welche Muskeln nach Erb bei der Muskeldystrophie stets intakt bleiben. Es könnte dieses vielleicht als diagnostisches Merkmal benützt werden. Im übrigen ist aber die Übereinstimmung in der Auswahl der Muskeln, welche einerseits congenitale Defekte zeigen, andererseits an Dystrophie erkranken, um so interessanter, als es sich bei der Dystrophie auch um eine congenitale Störung

handelt, worauf die Heredität, die Familiarität, vor allem aber das juvenile und infantile Auftreten der Krankheit schliessen lassen. Es muss daher wohl ein innerer Zusammenhang der beiden Zustände angenommen werden. Genaueres ist darüber bis heute noch nicht bekannt; ob die Störungen auf eine Anomalie der Keimanlage oder auf Entwicklungshemmungen zurückzubeziehen sind, wissen wir nicht.

Es können, wie oben erwähnt, sowohl die progressive Dystrophie als auch die congenitalen Defekte unter Umständen fast dasselbe klinische Bild darbieten und zumal bei unklaren und unzuverlässigen anamnestischen Angaben betreffs des Zeitpunktes der Entstehung kann die Differentialdiagnose mitunter auf Schwierigkeiten stossen. Wie wir gesehen haben, erstreckt sich die überwiegend grösste Anzahl der congenitalen Defekte auf eine Seite und es dürfte in diesem Falle, da bei der Dystrophie ein einseitiges Befallensein der Muskeln noch nicht beobachtet wurde, die Unterscheidung leicht sein.

Schwieriger jedoch mag wohl die Differentialdiagnose sein, wenn beide Thoraxhälften von der Affektion befallen sind. Ausdehnung des Muskelschwundes und elektrische Erregbarkeit kann in beiden Fällen gleich sein. Doch wird auch hier aufmerksame Beobachtung und Prüfung zu dem richtigen Schlusse gelangen lassen, indem die von der Dystrophie befallenen Muskeln eine Funktionsschwäche aufweisen, während eine besondere Anomalie der muskulären Leistungsfähigkeit von den Menschen mit congenitalen Defekten auffallender Weise niemals besonders hervortritt. Bei der ersteren Affektion bleiben ferner Deltoides, Supra- und Infraspinatus fast stets intakt, wohingegen sie bei den angeborenen Anomalien ziemlich häufig ergriffen werden.

Vor allem aber wird bei der klinischen Diagnose die Anamnese von der grössten Bedeutung sein. Bei der pro-

gressiven Muskeldystrophie bemerken die Patienten, wenn auch der Beginn der Krankheit gewöhnlich ein sehr schleichender ist, doch bald den Verlust der Kraft und Geschicklichkeit, der sie auf eine Abmagerung der beim Gebrauch in Thätigkeit kommenden Muskeln aufmerksam macht. Die Kranken wissen meist mehr oder weniger genau den Zeitpunkt anzugeben, wann sie die ersten Störungen bemerkt haben und haben gesehen, dass die anfangs geringen Symptome allmählich gewachsen sind und die Beweglichkeit der betreffenden Muskeln nach und nach eine beschränktere geworden ist. Anders bei den congenitalen Defekten. Da dieselben wenig oder fast gar keine Störungen (s. u.) verursachen, so haben die Patienten meistens keine Ahnung von dem Fehlen irgendwelcher Muskeln. Frappant tritt dieses bei unseren oben beschriebenen Fällen zu Tage. Bei Fall I machten erst andere Leute den Patienten auf seine Anomalien aufmerksam, welches ihn veranlasste, die hiesige Klinik aufzusuchen. In unserem Falle II hat Pat. in seiner Kindheit weder selbst noch seine Angehörigen und Bekannten von einer Abnormität seiner Brust etwas wahrgenommen, erst bei der Konskription ist dieselbe zu Tage gekommen. Auch in dem Falle III wusste Pat. nichts von einem Defekt seiner Schultermuskulatur. Er kommt wegen Hustens zur Behandlung und als zufälliger Befund finden sich die oben beschriebenen Anomalien.

Was uns vor allem frappirt und in die Augen fällt, ist der Umstand, dass trotz des Ausfalls so wichtiger Muskeln die betreffenden Individuen alle ihre Arbeiten ohne Störungen haben verrichten können. Denken wir an die Funktionen des Pectoralis maj., so adduzirt dieser den Oberarm und rollt ihn zu gleicher Zeit nach einwärts; er führt den seitwärts bis zur Horizontalen erhobenen Arm nach vorn und kommt ferner beim Ziehen nach unten und Stossen nach oben in Betracht. Die Portio clavicularis hebt die Schulter und die Portio

sternocostalis zieht sie herab. Er kommt also bei gewissen Beschäftigungen, wie Graben, Hacken, Schaufeln, Heben u. s. w. in Betracht.

Der Pectoralis minor zieht die Scapula nach vorn und ein wenig nach abwärts, wie dieses beim Schieben von Lasten etc. geschieht. Bei diesen wichtigen Funktionen, die den Brustmuskeln zukommen, ist es also sehr überraschend, dass ein Fehlen derselben bei gewissen Beschäftigungen und bei der Arbeit keine Störungen verursacht. Besonders auffallend ist dieses bei unserem Fall I und III. Betreffender Pat. ist Bauer und kann die schwersten Arbeiten ohne jegliche Beschwerden verrichten. Er bemerkt keine Spur rascherer Ermüdung oder sonstige Störungen von seiten seiner weniger guten Muskelentwicklung. Auch bei unserem dritten Fall, den wir beschrieben, handelt es sich um einen Bauer, dessen Anomalien nicht die geringsten Beschwerden bei seiner Landarbeit, zu der er sich kräftig fühlt, verursachten. Er hat als Soldat den Feldzug mitgemacht und besonders interessant ist es, dass, wenngleich die rechte Seite befallen ist, trotzdem der Pat. Rechtshänder geblieben ist. Diese auffallende Thatsache findet ihre Erklärung nur darin, dass sich die Patienten an das Übel gewöhnt haben und durch das vikariirende Eintreten anderer normaler Muskeln sich selbst ihres Leidens oft garnicht bewusst werden.

---

Zum Schlusse dieser Arbeit muss es dem Verfasser noch eine angenehme Pflicht sein, Herrn Prof. Dr. Strümpell für die freundliche Unterstützung bei der Bearbeitung des vorliegenden Themas seinen ganz besonderen Dank an dieser Stelle auszudrücken.